



Neurology perspectives



19091 - Esclerosis Lateral Primaria, una entidad heterogénea: descripción clínico-radiológica de una serie de casos y hallazgos en RM craneal avanzada

Erdocia Goñi, A.¹; Jericó Pascual, I.¹; Miguel Navas, P.¹; Imizcoz Osés, M.²; Cabada Giadas, T.²; Díaz, J.³; Quizhpilema, J.⁴; Arrondo Gómez, P.⁵; Erro Aguirre, E.¹

¹Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra; ²Servicio de Radiología. Complejo Hospitalario de Navarra; ³Servicio de Psiquiatría. Complejo Hospitalario de Navarra; ⁴Universidad Pública de Navarra; ⁵Unidad de Neuroepigenética. Navarrabiomed.

Resumen

Objetivos: Conocer las características clínico-radiológicas de una serie de casos de esclerosis lateral primaria (ELP) y buscar biomarcadores de neuroimagen mediante el análisis de las diferencias radiológicas entre pacientes con ELP, esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y controles sanos.

Material y métodos: Se describen las características sociodemográficas, clínicas y neurorradiológicas de 15 pacientes con ELP. En 10 pacientes se realizaron secuencias específicas de RM craneal 3T (T1WI, T2, FLAIR, SWI, DTI, ASL y BOLD) y se compararon con pacientes con ELA y controles sanos.

Resultados: Edad media al debut 63,3 años. 9 (60%) mujeres. 10 (66,7%) ELP plus. Entre los ELP plus (10), la mayoría (80%) presentaba un parkinsonismo asimétrico asociado al síndrome piramidal, siendo la bradicinesia y rigidez los signos parkinsonianos más frecuentes. Se observó oftalmoparesia y demencia frontotemporal en 2. Un paciente con ELP plus debutó con apraxia progresiva del habla. La forma de presentación más frecuente entre las ELP puras fue la monoparesia espástica con piramidalismo (60%). El DAT SCAN fue patológico en 4. No se encontraron mutaciones genéticas. Se dispone de un estudio anatomopatológico compatible con una taupatía globular glial (GGT). En el análisis comparativo de RM se objetivó en los pacientes con ELP mayor atrofia cortical global y rolándica con predominio derecho respecto a controles, y más atrofia cortical precentral respecto a ELA.

Conclusión: La ELP es una entidad heterogénea. Las distintas formas clínicas de ELP (ELP pura/plus), podrían estar relacionadas con distintas características neurorradiológicas y, a su vez, con diferentes bases neuropatológicas. La RM craneal podría ser útil como biomarcador de neuroimagen en el diagnóstico de esta entidad.